

# *Cor Triatriatum* num adulto assintomático – Diagnóstico por angioTC cardíaca [31]

FILIPA FERREIRA<sup>1</sup>, ANTÓNIO MIGUEL FERREIRA<sup>2</sup>, RICARDO SARAIVA LOPES<sup>2</sup>, JORGE FERREIRA<sup>3</sup>,  
MARIA DA GRAÇA CORREIA<sup>2</sup>, VÍCTOR MACHADO GIL<sup>2</sup>;

<sup>1</sup> Serviço de Cardiologia do Hospital de Santa Marta, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Departamentos Cardiovascular e de Imagiologia do Hospital dos Lusíadas,  
Grupo HPP – Hospitais Privados de Portugal, Lisboa, Portugal

<sup>3</sup> Serviço de Cardiologia do Hospital Santa Cruz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa, Portugal

**Rev Port Cardiol 2011; 30 (03): 363-366**

**Asymptomatic cor triatriatum in an adult – diagnosis by cardiac CT angiography**

**Key words:**

Cor Triatriatum; Cardiovascular computed tomography

**Palavras-Chave:**

Angio-TC cardíaca; *Cor Triatriatum*

## CASO CLÍNICO

D<sup>o</sup>ente do sexo masculino, de 64 anos, assintomático, com hipertensão arterial ligeira diagnosticada recentemente. Referenciado para a realização de ecocardiograma transtorácico, onde foi detectada uma membrana na aurícula esquerda, sugestiva de *Cor Triatriatum*, sem gradiente transmembranar e sem hipertensão pulmonar ou outros achados patológicos.

Foi solicitada uma angio-TC cardíaca para confirmação do diagnóstico, caracterização da membrana e exclusão de patologia congénita associada. Este exame, realizado num aparelho de 64 cortes de dupla ampola, confirmou o diagnóstico de *Cor Triatriatum* esquerdo, com presença de uma membrana fibromuscular que se estendia desde a proeminência que separa o apêndice auricular

## CASE REPORT

A 64-year-old man, asymptomatic, recently diagnosed with mild hypertension, was referred for transthoracic echocardiography, which revealed a membrane in the left atrium suggestive of cor triatriatum, with no transmembrane gradient, pulmonary hypertension or other pathological findings.

Cardiac CT angiography was requested to confirm the diagnosis, characterize the membrane and exclude associated congenital disease. The exam, performed on a 64-slice dual-source scanner, confirmed the diagnosis of cor triatriatum sinistrum, showing a fibromuscular membrane extending from the prominence that separates the left atrial appendage from the left superior pulmonary vein ostium to the posteriormost part of the interatrial septum.

esquerdo do óstio da veia pulmonar superior esquerda, até à parte mais posterior do septo interauricular. Esta membrana dividia a aurícula esquerda em 2 câmaras: uma câmara postero-superior, para onde drenavam as 4 veias pulmonares; e uma câmara antero-inferior, limitada pela válvula mitral, que continha a maior parte do septo interauricular e o óstio do apêndice auricular esquerdo. A membrana sinoauricular apresentava duas grandes fenestrações (uma superior esquerda e outra inferior), que perfaziam uma área superior a 4cm<sup>2</sup>. Não se visualizou comunicação interauricular ou qualquer outra anomalia congénita (*Figura 1*).

## DISCUSSÃO

O *Cor Triatriatum*, descrito pela primeira vez por Church em 1868, é uma cardiopatia congénita rara, representando cerca de 0,1% de todas as cardiopatias congénitas<sup>(1)</sup>. É caracterizada pela existência de uma membrana fibromuscular que divide a aurícula esquerda em 2 câmaras: a câmara postero-superior para a qual drenam as veias pulmonares, e a câmara antero-inferior que comunica com o apêndice auricular esquerdo e a válvula mitral. A membrana é, habitualmente, fenestrada, permitindo a comunicação entre as duas câmaras. A gravidade e a idade com que se manifestam os sintomas da doença são determinados, essencialmente, pelo número e tamanho das fenestrações. Doentes com fenestrações de diâmetro superior a 1 cm são, habitualmente, assintomáticos<sup>(2, 3)</sup>. Os doentes com fenestrações mais pequenas desenvolvem, geralmente, sintomas decorrentes da hipertensão pulmonar (dispneia de esforço, ortopneia, hemoptise, etc.).

O *Cor Triatriatum* está, frequentemente, associado a outras anomalias congénitas como comunicação interauricular, persistência de veia cava superior esquerda, anomalias do retorno venoso pulmonar, comunicação interventricular ou mesmo cardiopatias mais complexas como tetralogia de Fallot<sup>(4)</sup>.

The membrane divided the left atrium into two chambers: one posterosuperior, into which the four pulmonary veins drained; and the other anteroinferior, bounded by the mitral valve, which contained most of the interatrial septum and the left atrial appendage ostium. The sinoatrial membrane presented two large fenestrations (one left superior and the other inferior), with an area of over 4 cm<sup>2</sup>. No interatrial septal defect or other congenital anomaly was observed (*Figure 1*).

## DISCUSSION

*Cor triatriatum*, first described by Church in 1868, is a rare congenital heart defect, accounting for 0.1% of all congenital heart disease<sup>(1)</sup>. It is characterized by the presence of a fibromuscular membrane dividing the left atrium into two chambers: a posterosuperior chamber into which the pulmonary veins drain, and an anteroinferior chamber that communicates with the left atrial appendage and the mitral valve. The membrane is usually fenestrated, allowing communication between the two chambers. The severity of the disease and the age at which symptoms appear are mainly determined by the number and size of the fenestrations: patients with fenestrations more than 1 cm in diameter are usually asymptomatic<sup>(2, 3)</sup>, while those with smaller fenestrations generally develop symptoms due to pulmonary hypertension, including exertional dyspnea, orthopnea and hemoptysis.

*Cor triatriatum* is often associated with other congenital cardiac anomalies such as atrial septal defect, persistent left superior vena cava, anomalous pulmonary venous return, ventricular septal defect, and more complex heart defects such as tetralogy of Fallot<sup>(4)</sup>.

Echocardiography is the first-line exam for a diagnosis of *cor triatriatum*<sup>(5)</sup>. However, cardiac CT angiography is an important complementary technique, due to its high spatial resolution and ability to assess cardiac anatomy in any plane, providing more detailed information on the fenestrated area, coronary anatomy and associated congenital malformations.



**Figura 1.** A, B, C: Renderização volumétrica endocárdica do interior da aurícula esquerda (A) e em cortes 2 câmaras (B) e 4 câmaras (C); D e E: reformatação em plano 4 câmaras modificado (D) e imagem axial (E) mostrando a disposição anatómica da aurícula esquerda. AE: aurícula esquerda; VE: ventrículo esquerdo; AAE: apêndice auricular esquerdo; VPSE: veia pulmonar superior esquerda; VPSE: veia pulmonar superior esquerda; VPSE: veia pulmonar superior esquerda.

**Figure 1.** Endocardial volume rendering of the interior of the left atrium (A), in 2-chamber view (B), and 4-chamber view (C); reconstruction in modified 4-chamber view (D) and axial image (E) showing the anatomical structure of the left atrium. AE: left atrium; VE: left ventricle; AAE: left atrial appendage; VPSE: left inferior pulmonary vein; VPID: right inferior pulmonary vein; VPSE: left superior pulmonary vein; VPSE: right superior pulmonary vein.

O ecocardiograma é o exame de primeira linha para o diagnóstico de *Cor Triatriatum*<sup>(5)</sup>. No entanto, a Angio-TC cardíaca, pela sua elevada resolução espacial e possibilidade de avaliar a anatomia cardíaca em qualquer plano, assume-se como um importante meio de diagnóstico complementar, permitindo obter informação adicional como a determinação precisa da área fenestrada, anatomia coronária e malformações congénitas associadas.

O tratamento de doentes sintomáticos com gradientes transmembranares significativos (>10 mmHg) é habitualmente cirúrgico, mas nos doentes assintomáticos sem obstrução do fluxo, tal como no caso apresentado, uma estratégia conservadora é a mais adequada<sup>(2)</sup>.

Treatment of symptomatic patients with significant transmembrane gradients (>10 mmHg) is usually surgical, but in asymptomatic patients with no obstruction of flow, as in the case presented, a conservative approach is more appropriate<sup>(2)</sup>.

Pedido de separatas:  
Address for reprints:

Filipa Ferreira  
Serviço de Cardiologia  
Hospital de Santa Marta, CHLC, EPE  
Rua de Santa Marta  
1169-029 Lisboa  
e-mail: filipaferreira@hotmail.com

## BIBLIOGRAFIA / REFERENCES

1. Amar Thakrar, Michael Shapiro et al. Cor triatriatum: the utility of cardiovascular imaging. Can J Cardiol 2007; 23 (2): 143-145
2. SM Yoo, HY Lee et al. Adult cor triatriatum – the measurement of opening in the membrane using ECG-gated multidetector CT. Clin Radiol 2009; 64, 1235-1237
3. Hazel Punzalan Penafiel, Tiong Yeo. Cor triatriatum in adulthood: a case report. Int Jour Cardiol 2008; 123 e25-e27
4. Aryn Malik et al. Cor triatriatum: A multimodality imaging approach. Can J Cardiol 2008; 24 (3): e19-e20
5. Chien-Shou Su et al. Usefulness of Multidetector-row Computed Tomography in Evaluating Adult Cor Triatriatum. Tex Heart Inst J 2008; 35(3): 349-51
6. Gerald Gahide et al. Cor Triatriatum Sinister: a Comprehensive Anatomical Study on Computed Tomography Scan. J Am Coll Cardiol 2009; 54 (5)